

Maladies neuromusculaires et poliomyélite

Communications orales

CO04-004-f

Évaluation de l'oxygénation musculaire à l'effort chez des patients porteurs de myopathie facio-scapulo-humérale

N. Olivier^a, J. Boissière^a, F. Daussin^a, P. Mucci^a,
V. Tiffreau^{b,*}

^a Université Lille-Nord-de-France, EA4488, 59790 Ronchin, France

^b Centre de référence des maladies neuromusculaires, CHU de Lille, Lille, France

*Auteur correspondant.



Mots clés : Maladie neuromusculaire ; Oxygénation musculaire ; NIRS ; Exercice physique

Objectif. Déterminer les modifications de l'oxygénation musculaire à l'effort chez les patients atteints de myopathie facio-scapulo-humérale (FSH).

Méthodes. Huit patients atteints de myopathie FSH et 15 sujets contrôles ont réalisé un effort isocinétique de genou de 4 minutes en mode concentrique (extension)/passif (flexion) à charge constante (20 % du pic de couple mesuré préalablement, vitesse : 90°/s). L'évaluation non invasive de l'oxygénation musculaire se faisait sur le vaste externe par spectrométrie du proche infrarouge. **Résultats.** La valeur moyenne du pic de couple des patients FSH était inférieure de 41 % ($p < 0,05$). À tous les niveaux d'exercice, la désoxygénation musculaire (HHb) et le volume sanguin étaient significativement plus élevés pour les sujets contrôles. Le délai de temps avant l'élévation de HHb et le périmètre de marche sont significativement corrélés aux valeurs de pic de couple.

Discussion. Les valeurs moins élevées d'oxygénation musculaire des patients FSH s'expliqueraient par un défaut d'apport en oxygène et/ou d'extraction et seraient les conséquences de la désadaptation à l'effort [1].

Référence

[1] Olsen D, et al. Aerobic training improves exercise performance in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology* 2005;64:1064–6.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehab.2014.03.388>

CO04-005-f

Une Rasch analyse de la mesure de fonction motrice chez les patients atteints de dystrophie musculaire congénitale et myopathie congénitale

C. Vuillerot^{a,*}, P. Rippert^b, V. Kinet^c, A. Renders^c,
M. Jain^d, M. Waite^d, A. Glanzman^e, F. Girardot^a,



D. Hamroun^f, J. Iwaz^g, S. Quijano-Roy^h, C. Berard^a,
I. Poirot^a, C. Bonnemantⁱ

^a Service L'escalier hôpital Femme-Mère-Enfant Aile A1, Bron, France

^b Hospices civils de Lyon, pôle information médicale, évaluation, recherche, 69003 Lyon, France

^c Cliniques universitaires Saint-Luc, centre de référence des maladies neuromusculaires, université catholique de Louvain, 1200, Bruxelles, Belgique

^d Clinical Research Center, Bethesda, National Institutes of Health, MD 20814, États-Unis

^e The Children's Hospital of Philadelphia, Physical Therapy Department, Philadelphia, PA 19104-4399, États-Unis

^f Centre hospitalo-universitaire de Montpellier, hôpital Arnaud-de-Villeneuve, 34000 Montpellier, France

^g CNRS UMR 5558, laboratoire de biométrie et biologie évolutive, équipe biostatistique santé, Pierre-Bénite, 69310 France

^h Hôpital Raymond-Poincaré, Garches, France

ⁱ National Institute of Neurological Disorders and Stroke, National Institutes of Health, Bethesda, MD 20814, États-Unis

*Auteur correspondant.

Mots clés : Dystrophie musculaire congénitale ; Myopathie congénitale ;

Évaluation de la fonction motrice ; Mesure des résultats ; Analyse Rasch

Objectif. Proposer une mesure valide afin de prouver les effets des traitements chez les patients souffrant de troubles congénitaux de muscle.

Méthodes. Deux cent quatre-vingt-neuf patients provenant de 19 services en France, Belgique et États-Unis, âgés de 5 à 77 ans ont été inclus. Une analyse Rasch dans chacun des trois domaines (D1 : position debout et transferts, D2 : motricité axiale et proximale et D3 : motricité distale) a été réalisée en utilisant le logiciel RUMM 2030.

Résultats. Initialement, l'ajustement au modèle Rasch des données n'était pas satisfaisant. Pour 18 items, le passage d'une échelle à quatre (0, 1, 2, 3) à une échelle à trois catégories de réponses (0, 1, 2) a été nécessaire. Sept items ont été identifiés comme participant au défaut d'ajustement et donc supprimés. Au final, l'échelle Rasch MFM-25 a démontré un ajustement satisfaisant au modèle Rasch. Pour D1, les résultats suggèrent une concordance entre la difficulté des items et le niveau d'activité des patients. Pour D2 et D3, l'échelle Rasch est plus adaptée aux patients les plus déficients. Les coefficients de fiabilité suggèrent une capacité suffisante de l'outil pour distinguer entre des groupes (0,9, 0,8, et 0,7 pour D1, D2 et D3 respectivement).

Discussion. L'échelle Rasch MFM-25 est une échelle linéaire permettant un suivi longitudinal.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehab.2014.03.389>

CO04-006-f

Effet d'un traitement par corticoïdes pendant 2 ans sur la composition corporelle



des patients Duchenne évaluée par absorptiométrie (DEXA)

C. Vuillerot^{a,*}, P. Braillon^b, S. Fontaine-Carbonnel^a, P. Rippert^c, E. Andre^d, J. Iwaz^e, I. Poirot^a, C. Berard^a

^a Hospices civils de Lyon, L'escale, hôpital Femme-Mère-Enfant, Aile A1, Bron, France

^b Hospices civils de Lyon, hôpital Femme-Mère-Enfant, service d'imagerie et de radiologie pédiatrique, 69677 Bron cedex, France

^c Hospices civils de Lyon, pôle information médicale, évaluation, recherche, 69003 Lyon, France

^d Centre hospitalier d'Arles, centre d'action médico-sociale précoce, 13637 Arles France

^e CNRS UMR 5558, laboratoire de biométrie et biologie évolutive, équipe biostatistique santé, 69310 Pierre-Bénite, France

*Auteur correspondant.

Mots clés : Dystrophie musculaire de Duchenne ; Composition corporelle ; Corticoïdes

Objectifs.– Évaluer les effets de la corticothérapie sur la composition corporelle par absorptiométrie à rayons X.

Méthodes.– L'étude a suivi pendant 2 ans, 29 patients atteints de Dystrophie Musculaire de Duchenne (DMD) : 21 dans le groupe traité et 8 dans le groupe non traité.

Résultats.– Après deux ans de traitement, les valeurs de masse maigre ont augmenté de manière significative ($p < 0,0001$), et les pourcentages de masse grasse sont restés pratiquement constants ($p = 0,94$) par rapport à la visite initiale. Chez les patients non traités, il n'y a eu aucune augmentation significative de la masse maigre avec une détérioration de la composition corporelle confirmée par une augmentation significative du pourcentage de masse grasse. Des corrélations significatives ont été trouvées entre le pourcentage de masse grasse et le score total MFM ($r_{\text{Pearson}} = -0,79$, $n = 76$, $p < 0,0001$).

Discussion.– Un traitement par corticoïdes pendant 2 ans améliore de manière significative la composition corporelle des garçons atteints de DMD par une augmentation significative de la masse maigre. Nous suggérons qu'une vérification approfondie de la composition corporelle soit effectuée avant tout arrêt du traitement en cas de gain de poids excessif.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehab.2014.03.390>

CO10-002-f

Analyse expérimentale de la mobilité 6D de la scapula

A. Roren^{a,*}, A. Roby-Brami^b, S. Poiraudou^c, M.-M. Lefevre-Colau^c

^a CHU Cochin, Paris, France

^b ISIR : université Pierre-et-Marie-Curie, CHU Cochin, Paris, France

^c Service de rééducation et de réadaptation de l'appareil locomoteur et des pathologies du rachis, hôpital Cochin, université Paris Descartes, unité Inserm U1153, Paris, France

*Auteur correspondant.

Mots clés : Épaule ; Scapula ; Biomécanique ; Analyse 6D

Introduction.– La mobilité maximale théorique de la scapula est de 6 degrés de liberté (DDL). Cependant, les études biomécaniques disponibles n'analysent que ses rotations 3D.

Objectif.– Analyser la cinématique 6D de la scapula (rotation 3D et déplacement linéaire 3D de son barycentre (DLB)).

Méthodes.– Trois types de mouvements actifs et unilatéraux du membre supérieur : élévation dans les plans sagittal et frontal, mouvements fonctionnels (se coiffer, se laver le dos) et circumduction des épaules (vers l'avant et vers l'arrière) ont été analysés chez 8 patients asymptomatiques, à l'aide d'un dispositif électromagnétique. Une analyse en composante principale a été réalisée.

Résultats.– Tous les mouvements s'accompagnaient de rotations et de translations 6D de la scapula selon des amplitudes variables. Trois facteurs principaux (facteur 1 : protraction et DLB antérieur et latéral, facteur 2 : tilt postérieur et DLB inférieur, facteur 3 : rotation latérale), expliquaient 97,6 % de la variance.

Discussion.– Par l'analyse de l'intégralité des mouvements de la scapula, cette étude permet de définir 3 DDL fonctionnels et contribue à améliorer la compréhension de la cinématique de la scapula.

Pour en savoir plus Bao H, Willems PY. On the kinematic modelling and the parameter estimation of the human shoulder. J Biomech 1999;32:943–50.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehab.2014.03.391>

CO10-005-f

Propriétés de l'auto-questionnaire INTERMED (IM-SA) dans l'évaluation de la complexité biopsychosociale dans une population de patients avec troubles musculosquelettiques

C. Burrus^{a,*}, F. Luthi^a, C. Zdrojewski^b, A. So^b, F. Stiefel^b

^a Clinique romande de réadaptation, Sion, France

^b Centre hospitalier universitaire Vaudois, Suisse

*Auteur correspondant.

Mots clés : INTERMED ; Biopsychosocial complexité ; Évaluation

Introduction.– INTERMED (IM), une méthode d'évaluation de la complexité biopsychosociale par entretien semi-structuré, dispose depuis peu d'une version auto-administrée, INTERMED Self-Assessment (IM-SA). Notre objectif était d'évaluer les propriétés de l'IM-SA chez des patients avec troubles musculosquelettiques (TMS).

Méthodes.– Étude transversale. Deux cent quarante-huit patients (73 d'un service rhumatologique universitaire (SRU) et 175 d'un service de réadaptation après traumatisme de l'appareil locomoteur (SRTAL)) ont répondu à un entretien semi-structuré (IM), rempli IM-SA et d'autres auto-questionnaires. Les coefficients de Pearson (r) ont été calculés entre IM-SA et IM, et entre IM-SA et SF-36, EQ-5D, HADS.

Résultats.– La corrélation entre IM-SA et IM est de 0,71 chez les patients du SRU et de 0,51 chez les patients du SRTAL. Dans les 2 populations le score IM-SA est plus bas que le score IM (–2,9pt SRU ; –2,4pt SRTAL). Les corrélations entre IM-SA et les autres questionnaires sont modérées (0,41 à 0,71).

Discussion.– Cette étude montre que IM-SA peut être utilisé chez des patients avec TMS. Les patients ont une perception plus basse de leur complexité biopsychosociale. Le seuil d'une complexité biopsychosociale élevée devra probablement être ajusté. Les différences observées entre les 2 populations pourraient être expliquées par les contextes cliniques différents.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehab.2014.03.392>

Communications affichées

P027-f

Tétraparésie flasque après une crise de porphyrie : à propos d'un cas

S. Lahrabli^{*}, N.S. Diane, H. Azanmasso, F. Lmidmani, A. El Fatimi

CHU Ibn Rochd, service de médecine physique et de réadaptation fonctionnelle, Casablanca, Maroc

*Auteur correspondant.

Mots clés : Porphyrie ; Lésion ; Axonale ; Rééducation

Introduction.– La porphyrie aiguë intermittente est une maladie métabolique héréditaire. L'objectif de ce travail est de rapporter une observation de PAI à début précoce, avec atteinte neurologique périphérique entraînant une tétraparésie flasque.

Méthodes.– Il s'agit d'une fille, âgée de 17 ans, qui se plaint d'épigastralgies associées à des vomissements, associés à un déficit moteur des membres inférieurs rapidement ascendant.